Medical Library

Medizinische Fakultät
der Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen
1926

1926

Über die Lagebeziehungen der Profilpunkte bei 18–23jährigen.

Von
Eugen Lai
Helmbrechts

Auszug.

In dieser Arbeit wird untersucht, ob im Alter von 18—23 Jahren noch Wachstumsunterschiede zu erkennen sind.

Zunächst wird ein geschichtlicher Ueberblick gegeben über die Entwickelung der anthropologischen Schädelmessungen bis zur Aufnahme der Deutschen Horizontale in das kraniometrische System. Während die Anthropologen ihre Maße mehr zu rassediagnostischen Zwecken verwendeten, benutzten die Orthodonten diese zur Erkenntnis der Kiefer- und Gebißanomalien.

In dieser Arbeit wird auf die Meßmethode Wustrows näher eingegangen und die Konstruktion der Profildiagramme genau beschrieben. Nach ihr wurden 51 Männer im Alter von 18—23 Jahren zur Erkennung von Wachstumsunterschieden gemessen. Hiebei wird wieder bestätigt, was schon Stock nachgewiesen hat, daß die Kauebene die Deutsche Horizontale dorsalwärts schneidet. Aus den Messungsergebnissen der 18—20jährigen und 21—23jährigen sind Mittelwerte errechnet und aus diesen zu Vergleichszwecken zwei Profildiagramme konstruiert. Während Ristow bei ihren Messungen an 7—8jährigen und 12—13jährigen Mädchen zu dem Ergebnis kam, daß in diesem Alter die vertikalen Wachstumsverhältnisse proportional den sagittalen sind, sind im Alter von 18—23 Jahren keine Wachstumsunterschiede zu bemerken.

Buchdruckerei Wilh. Saalfrank, Helmbrechts, Kulmbacherstr. 8 – 10
Fernsprecher 27

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154019_0164

Lane Medical Library
STANFORD UNIVERSITY LIBRARY
1930
1926

Ein Fall von Akrodermatitis chronica atrophicans in Koinzidenz mit Sklerodermie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

vorgelegt von

Maurus Lehn
approbierter Arzt aus Stuttgart.

Tag der mündlichen Prüfung: 13. November 1926.

1929
Buchdruckerei Karl Döres, Erlangen, Jägerstraße 3
Telefon 521

20-150

Dekan und Referent:
Universitäts-Professor Dr. Leo Hauck.

Der Erlanger Hautklinik ging im Dezember 1925 ein Fall zu, der besonderes Interesse bot durch die Koinzidenz der bei Sklerodermie und Akrodermatitis chronica atrophicans auftretenden Erscheinungen. Diese Tatsache des Zusammentreffens zweier an sich schon seltener Krankheitsbilder einerseits, sowie die bei der Behandlung sich ergebenden Schwierigkeiten andererseits, lassen die Veröffentlichung des Falles angezeigt erscheinen, zumal da beide Erkrankungen gerade in letzter Zeit hinsichtlich ihrer Ätiologie im Mittelpunkt des Interesses stehen.

Symptomatologie der Sklerodermie.

Es seien zunächst die bei der Sklerodermie vorhandenen Manifestationen betrachtet, um dann auf die Akrodermatitis überzugehen.

Die Sklerodermie ist charakterisiert als eine Erkrankung, die mit ausgesprochenen Hautveränderungen einhergeht:

Verdickung und Verhärtung, Atrophie und Fixation der Haut auf den unterliegenden Geweben sind die Hauptmerkmale des Leidens und geben den Kranken häufig, besonders dann, wenn das Gesicht befallen ist, ein typisches Aussehen.

Man hat sich auf Grund der verschiedenen Lokalisationen der sklerodermatischen Veränderungen zu der Einteilung in diffuse und zirkumskripte Sklerodermie entschlossen, wobei eine, häufiger an den Händen, seltener an den Füssen, lokalisierte Form, die als Sklerodaktylie bezeichnet wird, noch besonders zu erwähnen ist.

Das Krankheitsbild entwickelt sich meist schleichend und unmerklich in jahrelangem, allmählichem Wachstum, in wenigen seltenen Fällen aber auch akut oder subakut einsetzend, unter ausgesprochenen Prodromen, wie etwa Sensibilitätsstörungen, Neuralgien oder auch rheumatoiden Schmerzen, ja sogar unter leichten Temperaturerhöhungen und Störungen Allgemeinbefindens.

Im Anfangsstadium ist die Diagnose oft recht schwierig zu stellen; die Erkrankung imponiert häufig zunächst durch eine eingenartig derb ödematöse Schwellung bei glatter glänzender Beschaffenheit und normalem Farbton der Haut. Dieses sogenannte Stadium ödematosum ist nicht konstant und in Dauer und Ausdehnung sehr wechselnd; Erst allmählich bildet sich das indurative Stadium heraus, sodaß die befallenen Stellen bei der Palpation derb gespannt und auf der Unterlage fixiert erscheinen und sich als Herde von weißgelber, elfenbeinartiger bis braunroter Farbe darstellen. Mit Recht wird häufig von einem alabaster- oder pergamentartigen Aussehen der Haut gesprochen.

Die sklerodermatischen Partien gehen meist allmählich in die normale Haut über, oder sind von ihr durch eine leichte wallartige Erhebung abgegrenzt. Die Haut ist verkürzt „wie ein zu enger Handschuh"; dadurch kommt es bei einem Befallensein des Gesichtes zu einem ganz charakteristischen Anblick, mit der

mimischen Starre, der schmalen, abgegriffenen Nase, dem unbeweglichen Mund und den oft nur schwer zu schließenden Augen, der an das Bild eines leidlich konservierten Mumienkopfes erinnert.

Wenn der Prozeß größere Partien der Extremitäten, sei es bandförmig oder auch ringförmig, ergriffen hat, oder gar Fixationen mit knöchernen Unterlagen schafft, so ist es leicht verständlich, daß aus der Erkrankung Beugekontrakturen und außerordentlich störende Bewegungseinschränkungen resultieren können.

Diese eben geschilderten Veränderungen nehmen mit dem Fortschreiten der Erkrankung in den Zustand der Atrophie noch an Intensität zu. Während im indurativen Stadium die Haut verdickt erscheint, also einen größeren Dickendurchmesser als die normale Haut aufweist, ist im atrophischen Zustand das Gegenteil der Fall; die Haut ist dünner als normal. Es bestehen hier fließende Übergänge und häufig kann man an ein und demselben Patienten beide Stadien beobachten.

Neben diesen trophischen Störungen treten noch Farbenveränderungen der Haut hervor, die sich besonders in abnormer Pigmentierung manifestieren. Wie schon oben angedeutet, finden wir von grau und gelbweiß bis braunrot und lila alle möglichen Schattierungen, ohne daß die Stärke der Pigmentierung mit der Intensität der übrigen Veränderungen in Einklang stehen müßte. Es leuchtet ein, daß bei diffuser Ausbreitung der Pigmentation die Diagnose Addison differentialdiagnostisch in Betracht gezogen werden kann. Aber, wenn auch in der Mehrzahl der Fälle eine Pigmentvermehrung zu verzeichnen ist, so wird doch auch in einzelnen Fällen eine Verminderung des Pigmentgehaltes der Haut beobachtet.

Wie bei der Pigmentation, so kommen auch bei der Schweißsekretion die verschiedensten Schwankungen vor. Fälle mit normaler oder vermehrter Schweißsekretion wechseln mit solchen mit verminderter oder gar aufgehobener Schweißabsonderung, und man geht wohl nicht fehl in der Annahme, daß hier das Stadium in dem sich die Krankheit befindet, von maßgebender Bedeutung ist. Im Anfangsstadium wird die Schweißsekretion normal oder gesteigert, im atrophischen Stadium wird sie herabgesetzt sein; ebenso ist es mit der Talgdrüsensekretion, die, wie aus dem spiegelnd glänzenden Aussehen der betroffenen Hautpartien hervorgeht, unverändert oder gesteigert, aber auch vermindert sein kann.

Neben der Pigmentation kann die Ursache für die Verfärbungen der Haut auch in abnormer Blutverteilung bestehen, und nicht selten finden wir verschiedenartige vasomotorische Symptome. Aktive und passive lokale Hyperämie und Asphyxie verbunden mit intensiven Empfindungen von Kälte, Schmerzen und dergleichen gehen dem Krankheitsbild oft nicht nur lange Zeit voraus, sondern können während des ganzen Verlaufs der Erkrankung vorhanden sein. In diesen Fällen kann eine Abgrenzung der Sklerodermie von der Erythromelalgie und der Raynaud'schen Krankheit ziemliche Schwierigkeiten bereiten.

Eventuell beobachtete Teleangiektasien finden in vielen Fällen ihre Erklärung darin, daß die verdünnte Haut die Venen stärker durchschimmern läßt.

Entsprechend der Blutfüllung verhält sich auch die Temperatur der befallenen Teile, wobei im Beginn meist Temperaturerhöhung und im weiteren Verlauf Temperaturherabsetzung zu vermerken ist.

Wenn wir wieder zu den trophischen Störungen zurückkehren darf eine Erscheinung nicht unerwähnt bleiben, das ist die Geschwürsbildung bei Sklerodermie, die in fortgeschrittenen Fällen leicht erklärlich ist, die aber auch schon früh auftreten kann und an Stellen, an denen wir noch keine sklerodermatischen Veränderungen beobachten können.

Unter die Kategorie der trophischen Störungen ist auch der totale oder partielle Haarverlust einzureihen, der bei Sklerodermie beobachtet wurde; ebenso Veränderungen an den Nägeln, die brüchig, deformiert und verdickt erscheinen können.

Wenn auch der größte Teil der Fälle ohne jede Störung von seiten der Sensibilität verläuft, so können namentlich vor und im Beginn der eigentlichen Erkrankung Sensibilitätsstörungen, Parästhesien, Jucken, Brennen, usw. recht unangenehme Begleiterscheinungen des Leidens darstellen und sich in Ausnahmefällen zu intensiven Schmerzen steigern. Die sich ergebenden Bewegungsstörungen, die sogar zu Behinderungen bei der Nahrungsaufnahme, Sprache und Atmung führen können, sind wohl in der Hauptsache durch die hochgradige Spannung und Verhärtung der Haut und durch ihre Fixation auf dem unterliegenden Gewebe bedingt. Doch darf nicht vergessen werden, daß der sklerosierende Prozeß auch auf andere Gewebe insbesondere Muskulatur und Knochensubstanz übergreifen kann, wenn auch in diesen Fällen die Erkrankung ihren Namen nicht mehr zu vollem Rechte trägt. Eine Affektion der Schleimhäute kann vorkommen, gehört aber zu extremen Seltenheiten.

Der Verlauf ist meist ein chronischer und zieht sich über Jahre und Jahrzehnte hin und kann von lang dauernden Remissionen unterbrochen werden. Bei

rascher Progression kann sich als direkte Folgeerscheinung des Leidens eine Kachexie entwickeln, wenn nicht eine interkurrente Krankheit dem Leben ein Ende macht.

Symptomatologie der Akrodermatitis chronica atrophicans.

Was das Krankheitsbild der Akrodermatitis chronica atrophicans anbelangt, so geht schon aus dem Namen atrophicans hervor, daß gewisse Berührungspunkte mit der Sklerodermie vorhanden sind.

Das wesentliche ist auch hier die Atrophie der Haut mit Beginn an den Akra und Vorhergehen eines entzündlichen Stadiums. Die Haut erscheint an den befallenen Stellen zunächst wie angeschwollen, fühlt sich bei der Palpation schwammig weich an, und weist im Beginn meist eine hellrote Verfärbung auf, die im weiteren Fortschreiten dann in einem bläulich-lividen Farbenton übergeht.

Dieser Prozeß ist meist zuerst an den Extremitätenenden lokalisiert, an den Hand- und Fußgelenken, sowie an der Dorsalfläche der Finger, um sich dann an der Streckseite zentripetal weiter zu verbreitern und Ellbogen- und Kniegelenke zu ergreifen. Häufig wird beobachtet, daß sich die Verfärbung und Infiltration der Haut in Gestalt eines schmalen Streifens, der sich streng an die Streckseite des Unterarms hält, vom Ulnaköpfchen bis zum Olecranon hinzieht. Dieser sogenannte Ulnarstreifen gilt als besonders charakteristisch.

Während im Beginn der Erkrankung die Haut sich noch leicht, in sich rasch wieder ausgleichenden Falten, abheben läßt, ist dies auf dem Höhepunkt des Infiltrationsstadiums nicht mehr möglich, die Haut ist starr, gespannt und glänzend, ist voluminöser geworden.

Diese Volumzunahme der Haut macht mit dem Übergehen der Erkrankung in ihr zweites atrophisches Stadium einer Volumverminderung Platz. Die Haut behält zwar ihre Verfärbung weiter bei, zeigt aber eine feine Fältelung mit oft rhomboider Felderung, die mit dem Aussehen von „zerknittertem Zigarettenpapier“ verglichen werden kann; dabei fühlt sie sich kühl und trocken an. Sie ist matt glänzend und nicht selten mit feinen, weißen, trockenen Schuppen bedeckt, die sich ohne Schwierigkeiten abheben lassen. Mit der weiterschreitenden Verdünnung der Haut nimmt die Fältelung merklich an Intensität zu, und je weiter das Stadium der Atrophie fortgeschritten ist, desto leichter ist die welk gewordene Haut verschieblich und in Falten abhebbar, die sich nur sehr langsam wieder ausgleichen, ein Umstand, der auf den Schwund oder die Veränderung des elastischen Gewebes zurückzuführen ist. Diese Verdünnung der Haut bedingt es auch, daß man die Sehnen und besonders die venösen Gefäße durchschimmern sieht.

Selbstverständlich ist, daß wir am selben Kranken infiltrierte neben atrophischen Stellen beobachten können, da das entzündliche Stadium natürlich nicht gleichmäßig von dem atrophischen abgelöst zu werden braucht. Der Übergang vom erkrankten ins gesunde Gewebe ist oft unmerklich, kann aber auch scharf begrenzt sein. Ein Befallensein der Beugeseiten der Extremitäten, oder gar ein Überspringen der Erkrankung auf den Rumpf und andere Körperpartien

gehört zu den Seltenheiten, wurde aber schon mehrfach beobachtet. Die Haarbildung und Schweißsekretion auf den befallenen Stellen ist entsprechend dem später zu erörternden pathologisch-anatomischen Befunde erheblich herabgesetzt, bezw. gänzlich fehlend.

Von den unter der Haut liegenden Geweben kann das subkutane Fettgewebe in Mitleidenschaft gezogen werden, und während manche Autoren ein Mitergriffensein der Knochensubstanz in Abrede stellen, berichten Nobl und Jeßner über verschiedene Fälle von eindeutig beobachteter Osteoporose.

Letzterer sah von insgesamt 17 röntgenologisch untersuchten Fällen 10mal eine Knochenatrophie und betont, daß die Atrophie nicht etwa an das Vorhandensein sklerodermatisch veränderter Haut gebunden ist, sondern auch bei entzündlich infiltrativer und atrophischer Haut vorkommen kann.

Der Verlauf ist ähnlich der Sklerodermie ein chronischer und kann sich unter Remissionen über viele Jahre erstrecken.

Subjektive Beschwerden, sowohl was das Allgemeinbefinden anbetrifft, wie auch von seiten der erkrankten Hautpartien, sind meist nicht vorhanden. Schmerzen werden nur in den seltensten Fällen berichtet; bisweilen macht sich ein Jucken, Brennen, Schmerzen oder ein spannendes Gefühl in den Gelenken unangenehm bemerkbar; ebenso sind schon Störungen der Sensibilität, Herabsetzung und Hyperalgesie der betroffenen Stellen, sowie Kälte-, Hitze- und Schwächegefühl angegeben worden.

Geschichte der Erforschung der beiden Erkrankungen mit besonderer Berücksichtigung ihrer Kombinationen.

Schon in den früheren Jahrhunderten finden wir eine ganze Reihe von Krankheitsbeschreibungen, welche auf die Sklerodemie passen; unverkennbare Schilderungen gaben schon 1752 Curzio und andere Gelehrte. Etwa 100 Jahre später war es Thirial, der als erster im Jahre 1845 eine eingehende und klare Beschreibung der Erkrankung hinterließ. Er wird deshalb mit Recht auch heute noch der Vater der Sklerodermie genannt. Die Erkrankung wurde ursprünglich mit den verschiedensten Namen bezeichnet; vor Thirial, der sie als Sklerema adultorum benannte, sprach man in England von einer Weissfleckenkrankheit, bis Ellie Gintrac 1847 den Namen Sklerodermie prägte. Forget und Gilette haben dann von der Sklerodermie der Erwachsenen des Sklerema neonatorum, das klinisch und aetiologisch nichts mit der Sklerodermie zu tun hat, abgetrennt. Die im wesentlichen auf die Finger beschränkte Sklerodaktylie wurde 1872 von Ball erstmals und eingehend beschrieben. Es folgten dann in der zweiten Hälfte des letzten Jahrhunderts noch zahlreiche Veröffentlichungen, sodaß Lewin und Heller 1895 in einer Monographie bereits 508 Fälle von Sklerodermie zusammenstellen konnte. Daß weiter gerade in den letzten Jahren die Literatur gewaltig angeschwollen ist, darf bei den zahlreichen Versuchen, das ätiologische Dunkel, das die Erkrankung immer noch umgibt, zu zerstreuen, nicht wundernehmen.

Aus der Fülle dieser Beobachtungen erscheint mir in der deutschen Literatur ein Fall von Bruhns und ein Fall von Grund wegen ihrer Seltenheit und

Ähnlichkeit besonders erwähnenswert. Ersterer sah schon 1899 einen Fall von diffuser Sklerodermie mit starker Hyperämie in der Randzone, der in seiner Ausbreitung fast absolut genau dem, von den ersten hinteren Lendenwurzeln versorgten, Hautteritorium entsprach, und Grund zeigte 1920 im Verein der Ärzte zu Halle einen Kranken bei dem sich sklerodermatische Veränderungen der Haut, die mit Schmerzen und bräunlicher Pigmentierung einhergingen, genau im Bereich des X. linken Dorsalssegmentes ausgebildet hatten. Auch der Franzose Moniz sah bei einem 19jährigen Mädchen eine Sklerodermie, deren Ausbreitung sich fast genau auf, von bestimmten Spinalsegmenten versorgte, Hautregionen erstreckte. Adamson zeigte einen Fall bei dem die Ausbreitung einer Vitiligo mit eingestreuten sklerodermischen Herden auffallend exakt mit dem Verlauf sensibler Nerven aus dem oberen Cervicalsegment und des III. Trigeminusastes zusammenfiel. Nach Ansicht dieser Autoren besteht wohl kaum ein Zweifel, daß in diesen Fällen die Affektion unter dem Einfluß des Rückenmarks bezw. der Spinalganglien stehen muß.

Nobl beschreibt bei einer 42jährigen Frau, bei der hauptsächlich die rechte Kopfhälfte ergriffen war, eine intensive Mitbeteiligung der Lippen- und Wangen-Schleimhaut. Besonders bemerkenswert erscheint dabei das scharfe Absetzen der sehnig-weiß verfärbten, sklerodermatisch veränderten Schleimhautpartien in der Medianlinie. Als Nebenbefund fand sich noch eine Persistenz der Thymus und abgekürztes Intervall der menstruellen Blutungen.

Kingery sah 6 Wochen nach Vornahme einer Leistungs-Anästhesie am n. mandibularis an der Haut der betreffenden unteren Wangenhälfte einen flachen,

großen, alabasterähnlichen, sklerodermatischen Herd auftreten. Bei der histologischen Untersuchung, die die Diagnose Sklerodermie bestätigte, wurde ein fast völliges Fehlen von Nervenelementen in der Haut festgestellt. Kingery sieht in diesem Falle die Ursache der Erkrankung in einer Nervenschädigung.

Interessant sind auch Veröffentlichungen von Sklerodermiefällen bei ausgesprochenen Erkrankungen des Nervensystems. Schultze konnte bei einer Myelitis sklerodermatische Hautveränderungen feststellen, die sich lediglich auf die paretischen Bezirke beschränkten; und ebensolche Veränderungen berichtet Schlesinger in seiner Monographie über Syringomyelie bei dieser Erkrankung. Krieger und Curschmann fanden bei einem Spondylitiker an der oberen Grenze einer anästhetischen Zone einen breiten sklerodermatischen Streifen. Touton sah in zeitlichem und örtlichem Anschluß an einen Herpes zoster eine Sklerodermie sich entwickeln.

Auch Fälle, bei denen Störungen des sympathischen Nervensystems beobachtet wurden, gehören nicht zu den Seltenheiten; so stellte Klinger in der Gesellschaft der Charité-Ärzte 1911 einen Kranken vor, der ausgesprochen nervöse Symptome aufwies. Angstgefühl, Tremor der Hände, differente Pupillen und Hypertonie waren den Hautveränderungen schon vorausgegangen und die Zeichen einer bestehenden Sympathicotonie, die sich bei einer Leistungsprüfung des sympathischen Nervensystems in einer erhöhten Adrenalinwirkung und verminderten Pilokarpinreaktion dokumentierte. Hoffmann fand wiederum in zwei Fällen starke Pilokarpinempfindlichkeit und sehr schwache Adrenalinreaktionen, eine Beobachtung die auch von Grumach gemacht wurde. Dem reiht sich ein von Heß und

Königsstein beschriebener Fall mit pharmakologisch nachgewiesener Insufficienz des vegetativen Nervensystems und ein Fall von Mosenthin mit Pigmentation der Haut, relativer Lymphocytose und Eosinophilie an.

Auch Neurosen und Psychosen, Hysterie, Neurasthenie und Gemütsdepressionen — in einem Falle v. Read sogar Dementia praecox — wurden vielfach als Begleiterkrankungen beschrieben.

Einen großen Raum nehmen die Veröffentlichungen ein, die sich auf Fälle beziehen, die mehr oder minder Zeichen einer innersekretorischen, oft pluriglandulären Insufficienz darbieten. So sah v. Noorden mehrfach bei bis dahin ganz gesunden Mädchen nach einer akuten Infektionskrankheit Störungen in der Verdauung (Pankreas!) und der Tätigkeit der Geschlechtsdrüsen auftreten, wobei es zum Sistieren der menses, ja zur Atrophie des genitales kam. Neben diesen innersekretorischen Störungen entwickelten sich an Brust und Armen sklerodermatische Veränderungen der Haut. V. Noorden benannte diesen Krankheitskomplex als Degeneratio genito-sklerodermatica.

Ein Fall von generalisierter Sklerodermie, der wie von Rösch berichtet wird, mit intensiver und allgemeiner Pigmentation, Asthenie, Hypotonie und veränderter Blutzusammensetzung einherging, legt den Gedanken nahe ob hier nicht regelrechtes Zusammentreffen von Sklerodermie und Addison'scher Erkrankung vorliegt, eine Kombination, die ja mehrfach von anderen Autoren beobachtet wurde.

Sehr zahlreich liegen Beschreibungen vor von Sklerodermieerkrankungen, bei denen zugleich Störungen von Seite der Schilddrüse, meist im Sinne eines Dys - oder Hypothyreoidismus beobachtet werden

konnten, so sah Zucola, zwei typische Fälle von Basedow mit Sklerodermie vergesellschaftet. Der Beginn einer Sklerodermie zusammen mit dem Schwund einer Struma wurde von Singer und Schäffer beobachtet. Huismans fand in einem Falle Schwund des rechten, nnd knollige Verdickung des linken Schilddrüsenlappens; in einem zweiten Falle bestand feinschlägiger Tremor wie beim Basedow.

Hannay untersuchte den Grundstoffwechsel bei einem Patienten mit generalisierter Sklerodermie und stellte eine 25 prozentige Verminderung gegenüber der Norm fest. Im Gegensatz dazu gaben die von Rowe und Grudden vorgenommenen Stoffwechseluntersuchungen sämtlich ein negatives Resultat. Kambayashi u. Kinchi, die ebenfalls bei verschiedenen Dermatosen den Stoffwechsel untersucht haben, fanden bei Sklerodermia universalis eine Hyperglykämie (0,290) des Blutes.

Hoffmann konnte in einem Falle Mucin und Kalkablagerungen in der Haut feststellen und erinnert dabei an die Beziehungen der Thyreoidea zum Kalkstoffwechsel und zur Schleimbildung in der Haut. Er weist auch auf das gelegentliche Vorkommen von Kalkablagerungen in der Haut bei der in verwandtschaftlichen Beziehungen stehenden Akrodermatitis chronica atrophicans hin.

Bei einer Patientin von Singer waren neben einer Hypoplasie der Schilddrüse Ausfallserscheinungen seitens der Ovarien zu beobachten. Huismans beschreibt eine 42 jährige Frau, bei der eine Sklerodermie mit Hypoplasie der Schilddrüse, Haarausfall, Fehlen der Schweißsekretion, Dystrophie und Schwäche der Muskeln, Amenorrhoe, Pigmentation, Trockenheit der Haut und Erbrechen verbunden war, also eine

Kombination mit Symptomen, die auf eine Funktionsstörung nicht nur der Thyreoidea und der Ovarien, sondern auch der Nebennieren und der Hypophyse hinweisen. Heimann-Hatry berichtet über einen Fall von universeller Sklerodermie bei hypophysärem Zwergwuchs, und Izar sah bei einem 7 jährigen Mädchen die Ausbildung einer fast allgemeinen Sklerodermie in der kurzen Zeit von 2 Monaten. Abgesehen davon, daß mehrere Verwandte der Patientin Zeichen einer mangelhaften Hypophysenfunktion boten, war bei ihr selbst röntgenologisch eine leichte Vergrößerung der sella turcica festzustellen.

v. Zumbusch stellte 1914 im Ärzteverein in München einen Fall von indurativer Sklerodermie vor, bei dem außerdem ein Mediastinaltumor, etwa einer Vergrößerung der Thymus entsprechend, bestand.

Häufig sind Fälle in der Literatur, bei denen eine Vergesellschaftung der Sklerodermie mit vasomotorischen und sekretorischen Störungen, ja mit Raynaud'scher Gangrän (Fuchs u. a.), Hemiatrophia faciei und Addisonscher Erkrankung beschrieben werden.

Cassirer sah ein Zusammentreffen von Sklerodermie und Lupus, eine Kombination, die auch von Hallopeau beobachtet wurde. Martinez berichtet über die Entwicklung einer Sklerodermie im Anschluß an eine überstandene Pockeninfektion, wobei der Erkrankung noch eine Zeitlang abnormer Menstruationsverlauf vorausgegangen war, und Nicolas und Gaté sahen 3 Wochen nach einer Typhusschutzimpfung symmetrische, handtellergroße, sklerodermatische Herde an beiden Hüften entstehen. Ein von Fox beobachtetes Auftreten sklerodermieartiger Hautverdickungen als eine Spätschädigung nach Röntgentiefenbestrahlung hat mit dem von Martinez veröffentlichten Fall insofern

eine gewisse Ähnlichkeit, als beide Autoren für diese Fälle Gefäßschädigungen als aetiologisches Moment eine große Rolle zuweisen.

Bemerkenswert erscheint mir, das Lortat und andere Franzosen als häufigen Befund eine Vermehrung des Zellgehaltes im Liquor (15—16 Lymphocyten) bei negativen Blutwassermann gefunden haben.

Von den seltenen Fällen eines Ergriffenseins der Schleimhäute und auffallender Lokalisationen will ich noch den Fall von Bering mit sklerodermatischen Veränderungen der Stimmbänder und eine von Honigbaum beobachtete kartenblattähnliche Form auf dem Präputium nahe der Umschlagstelle erwähnen.

Nachdem schon in der zweiten Hälfte des vergangenen Jahrhunderts zuerst Buchwald, später Kaposi, Bruhns, Heller u. a. eine seltene Erkrankung, die mit Atrophie der Haut einherging, näher beschrieben und mit dem Namen idiopathische, diffuse Hautatrophie belegt haben, waren es im Jahre 1902 Herxheimer und Hartmann, die eine bestimmte Form dieser Hautatrophie mit Beginn an den Extremitätenenden und centripetalem Weiterschreiten besonders herausgriffen und unter dem Namen Akrodermatitis chronica atrophicans eine eingehende Arbeit darüber veröffentlichten. Diese Bezeichnung hat seither allgemein Eingang in die Literatur gefunden, in der wir ein stetiges Anwachsen der Veröffentlichungen über diese ebenso interessante, wie ätiologisch ungeklärte Erkrankung beobachten können. Daß wir darunter häufig Beschreibungen von Kombinationen mit anderen Krankheiten finden, ist bei dem Suchen nach ätiologischen Anhaltspunkten nicht zu verwundern.

Interessante Ausblicke gewähren auch Berichte von auffallenden Lokalisationen der Erkrankung. Besonders der von Veiel beschriebene Fall, wo bei einem Kutscher lediglich die das Leitseil haltende rechte Hand erkrankt war, und der gleichartige Fall Herxheimers, der bei einem Buchdrucker eine Beschränkung des Prozesses auf die Hand, die die Maschine bediente, beobachten konnte, lassen die Ansicht dieser Autoren, daß das Leiden häufig die beruflich am stärksten beanspruchten Partien ergreife, gerechtfertigt erscheinen.

Boas publizierte einen Fall, wo sich bei einer 43jährigen Frau in unmittelbarem Anschluß an eine Fraktur des rechten Oberschenkels lediglich an der verletzten Extremität eine typische Hautatrophie entwickelte, und Löwenfeld sah den Beginn des Leidens mit dem Eintritt der Menopause zusammenfallen, eine Beobachtung, die auch von Jeßner mehrfach gemacht wurde.

Von den verschiedenen Komplikationen mit anderen Erkrankungen finden wir abgesehen von dem Zusammentreffen mit Sklerodermie, auf das ich weiter unten näher eingehen werde; in der Hauptsache Hauterkrankungen wie Anetodermie, Psoriasis, Vitiligo u. a. genannt.

Nobl sah bei einem 18jährigen Mädchen mit Akrodermatitis der unteren und oberen Extremitäten an den Oberschenkeln fingerkuppen- bis pflaumengroße, unscharf begrenzte Herde von fleckförmiger Anetodermie eingelagert. Als Nebenbefund fand sich eine auffällige Eosinophilie. Wise und Kreibich berichten über je einen Fall von typischer Akrodermatitis mit einigen Flecken von Anetodermie, und Jeßner nennt diese Kombination geradezu eine häufige. Er

beobachtete in 12 Fällen innerhalb der akrodermatitischen Hautpartien linsen- bis markstückgroße Herde von makulöser Atrophie; in 2 Fällen sah er Anetodermie außerhalb der befallenen Extremitäten.

Ledermann berichtet von einem schon 33 Jahren bestehenden und immer noch progredienten Fall mit Par- und Anästhesien und einer Kombination mit Vitiligo und Psoriasis, und ebenso sah Nobl und Jeßner einmal Psoriaseffloreszenzen lediglich auf der zum Teil entzündlich-infiltrativen, zum Teil schon atrophischen Haut eines Beines.

Jordan und Romeikowa veröffentlichten einen Fall, bei dem eine Kombination mit Melanodermie vorlag. Die Erkrankung war nach einem Partus aufgetreten und bestand seit 15 Jahren. Es handelte sich um eine 35jährige Bäuerin mit typischer Akrodermatitis der linken unteren Extremität. Daneben war eine Braunfärbung beider Handrücken, stellenweise auch der Vorderarme und Fußrücken und eine Gelbfärbung der Nägel und Palmar- und Plantarflächen neben vereinzelten hellgelben Flecken am übrigen Körper zu beobachten. Auch der weiche Gaumen wies eine leicht gelbliche Verfärbung auf. An der unteren atrophischen Extremität war die Sensibilität herabgesetzt. Eine pharmakologische Untersuchung des sympatischen Nervensystems ergab eine lebhafte Reaktion auf Adrenalin im Sinne einer Sympathicotonie. Über eine ähnliche Kombination mit starker Melanose berichtet Lomholt.

Jeßner publizierte einen Fall von Akrodermatitis chronica atrophicans mit sklerodermatischen Partien und Ulzerationen, der als Besonderheit eine reichliche Aussaat von Xanthomen an den Extremitäten, vereinzelt aber auch am Rumpf, aufwies. Dabei war der

Cholesteringehalt des Blutes auch bei wiederholten Untersuchungen normal. Dieser Fall erinnert an eine von Pulay berichtete Aussaat von Xanthomen bei Sklerodermie mit einem Cholesteringehalt des Blutes, der der oberen Grenze der Norm entsprach.

Bloch sah bei einem Patienten ein Zusammentreffen von Lupus erythematosus, Akrodermatitis und Atrophia cutis maculosa. Eine Kombination von Erythromelalgie und Hautatrophie berichtet Schütz aus dem Jahr 1899 und hält es für denkbar, daß eine Ernährungsstörung, wie eine chronische Stauungshyperämie, schließlich zum Gewebsschwund in der erkrankten Haut geführt hat.

Ein von Jeßner beobachtetes gleichzeitiges Vorkommen von Akrodermatitis und Naevus flammeus betrachtet Oppenheim mit als Hauptstütze seiner Annahme einer angeborenen Grundlage der Atrophodermien.

Kenedy beschreibt einen Fall, bei dem inmitten der von Akrodermatitis befallenen Haut der Schenkel kleine, rundliche, halbkugelig erhabene Herde von gelbbräunlicher, transparenter Farbe wahrnehmbar waren. Er faßt diese tumorartigen Bildungen als amyloide Entartung der Haut auf und erwähnt, daß deren Färbung auch die die für Amyloid charakteristischen metachromatischen Reaktionen gab.

Eine Kombination mit Hämosiderose an den Beinen bei positiver Turnbull Reaktion sah Krakauer in zwei Fällen. Daß häufig Verbindungen der Akrodermatitis mit Tuberkulose und Lues berichtet wurden, darf bei der weiten Verbreitung besonders der Tuberkulose nicht allzu hoch angeschlagen werden. Trotzdem möchte ich erwähnen, daß Wirz bei 2 Kranken, die sonst am ganzen Körper keine Manifestation

boten, typisch tuberöse und serpiginöse Syphilide mitten im atrophischen Gebiet beobachten konnte. Die Wassermannsche Reaktion war in 3 Extrakten positiv.

Besondere Beachtung verdienen die Fälle mit innersekretorischen Störungen. Singer sah bei einer Akrodermatitis Dysmenorrhoe, maskulinen Behaarungstyp, Vergrößerung der Schilddrüse und Katarakta corticalis et polaris posterior. Eine Sympathikusprüfung mit Adrenalin ergab erhöhte Ansprechbarkeit. Thimm beobachtete bei einem 16jährigen Mädchen Amenorrhoe und Hautatrophie, die mit dem Eintritt der menses verschwand. Auf weitere diesbezügliche Untersuchungen von Jeßner werde ich später zurückkommen.

Jeßner beschreibt einen Fall, bei dem sich im Anfangsstadium der Erkrankung als neuer Befund gelbliche, harte, spontan verschwindende Einlagerungen fanden, die sich bei der histologischen Untersuchung als Anhäufung von körnigen und scholligen Massen elastischen Gewebes darstellten. Lipschütz stellt diese Erscheinungen neben das bei Sklerodermie von Bruhns beobachtete Vorkommen von umschriebenen Hautanschwellungen mit glatter, ziemlich harter Oberfläche. Er ist mit Bruhns der Ansicht, daß die idiopathischen Hautatrophien bei weiterer Entwicklung in den Zustand der Sklerodermie übergehen können und hält eine Wesensverwandschaft beider Erkrankungen für wohl möglich.

Bei 4 von insgesamt 66 Kranken Jeßners war auch das Gesicht beteiligt und wies, wie in einem Falle von Lewandowsky, entzündlich-infiltrative Veränderungen auf. Daneben bestanden bei einem Patienten auch an der Wange und am Larynx Schleimhautveränderungen atrophischer Art. Wir haben hier einen

der außerordentlich seltenen Fälle vor uns, wo von der Erkrankung eine Schleimhaut mitbefallen wurde. Neben Jeßner beobachtete nur Hlaw ein Befallensein der Zunge und Holder und Fordyce eine Affektion des unteren Teiles der Vagina.

Einer vornehmlich von Oppenheim und Jeßner sowie von Nobl näher beschriebenen Besonderheit wäre noch zu gedenken. Es handelt sich um subkutane etwa erbsen-kleinhaselnußgroße tumorartige Knoten von sehr derber Konsistenz mit ausschließlichem Sitz an den Streckseiten über Ellenbogen- und Kniegelenken, die sich histologisch als zellreiches Fibrom erwiesen. Während nun Oppenheim diese Fibrombildung, die er durch den Schwund der Elastica und vermehrtes Wachstum der kollagenen Substanz bedingt glaubt, als einen der irreparablen Endausgänge der Akrodermatitis ansieht, teilen Nobl und Jeßner nur insofern seine Ansicht, als sie diese Knoten bis zu einem gewissen Grad als Teilerscheinung des Krankheitsbildes der Akrodermatitis bewerten, glauben aber, daß die genannten Neubildungen eine entzündliche, oft traumatische Genese haben (Lokalisation; Auftreten nach einem Sturz!) und betonen die Möglichkeit einer wenigstens teilweisen Rückbildung.

Bei der Durchsicht der Literatur über Sklerodermie fällt auf, daß es sich in fast allen Fällen um reine Sklerodermien handelt, während in den Beschreibungen des Krankheitsbildes der Akrodermatitis athrophicans auffallend häufig Vergesellschaftungen mit Sklerodermie genannt werden. Es ist beachtenswert, daß Jeßner bei einer Zusammenstellung von an unteren Extremitäten lokalisierten Akrodermatitiden unter 42 Patienten in 23 Fällen gleichzeitig sklerodermatische Veränderungen aufzuzählen weiß.

Weitere Fälle von eindeutiger Kombination sahen Jadassohn, Callomon, Williams, Heyn u. a., wovon ich nur den Fall von Heyn noch anführen möchte. Es handelte sich um eine 34jährige Patientin. Die Erkrankung begann vor 14 Jahren mit Rötung und Jucken der Haut am linken Unterschenkel. Erst nach Jahren folgte dem entzündlichen Prozeß eine Verdünnung der Haut. Nur am Oberschenkel waren von vornherein atrophisierende Herde zu beobachten. Erst 8 Jahre nach Beginn der Erkrankung setzte zuerst am Unterschenkel sklerodermatische Verhärtungen und Schrumpfung der Haut ein, die sich seither auf Fuß und Oberschenkel ausgebreitet und allmählich zu einer teilweisen Fixation der Gelenke geführt hat. Seit 2 Jahren finden sich auch am rechten Unterschenkel umschriebene Verhärtungen der Haut.

Meist betreffen diese Schilderungen Fälle, wo sich einer Akrodermatitis im weiteren Verlauf eine Sklerodermie beigesellt hat, bezw. aus ihr hervorgegangen ist; doch wird, wenn auch entschieden seltener, die Sklerodermie als primäre Krankheit beobachtet. (Rostenberg u. a.)

Diese Tatsache des im vorgeschrittenen Stadium recht häufigen Befundes von sklerodermieähnlichen Verhärtungen legte die Frage nahe, ob diese Veränderungen als echte Sklerodermie anzusehen, oder von ihr zu trennen seien. Oppenheim und Wise glaubten diese Frage auf Grund des histologischen Verhaltens der elastischen Fasern entscheiden zu können und halten diese „pseudosklerodermieähnlichen“ Veränderungen für eine durch Schwund der flastica bedingte Endform der Akrodermatitis, wobei sie die Möglichkeit eines Zutreffens der beiden an sich von einander unabhängigen Krankheitsbilder nicht in Abrede stellen.

Wenn Jeßner jedoch auf Fälle hinweist, in denen der sklerodermatische Prozeß scharf gegen die entzündlich-infiltrativen oder atrophischen Herde abgesetzt, oder gar umschrieben innerhalb dieser eingelagert ist, wird man an der Richtigkeit der Diagnose Sklerodermie kaum mehr zweifeln können. Diese Beobachtungen, sowie Schilderungen von einwandfreier Sklerodermie am Rumpf bei Akrodermatitis der Beine lassen doch berechtigterweise den Gedanken aufkommen, daß zwischen diesen beiden Erkrankungen nahe verwandschaftliche Beziehungen bestehen.

Pathologische Anatomie der Sklerodermie.

Die pathologisch-anatomischen Verhältnisse der Haut und der unterliegenden Gewebe sind bei der Sklerodermie nicht nur bei Sektionen, sondern in viel größerer Zahl noch an beim Lebenden excidierten Hautstücken erforscht worden. Die Ergebnisse der histologischen Untersuchungen der Haut sind, wie wir gleich sehen werden, keineswegs übereinstimmend.

Wenn wir beim Stratum corneum beginnen, so wird es von Lewin und Heller als normal beschrieben, während Dinkler, Notthafft, Huismans u. a. eine deutliche Verschmälerung, Neumann, Roßbach und Harm in einigen Fällen sogar eine Verdickung der Hornschicht gefunden haben. Die von Wolters stellenweise beobachtete Abhebung des Stratum corneum von Rete wird von anderen Autoren, die sie auch beobachteten, für ein Kunstprodukt angesehen.

Auch das Stratum granulosum und mucosum scheint meist nicht verändert zu sein. Die Retezapfen und dementsprechend die Papillen sind der Zahl nach nicht verändert, wohl aber flacher als normal.

Das Corium zeigt die wichtigsten Veränderungen. Nach Lewin-Heller „besteht es aus breiten, eigentümlich homogen erscheinenden festverfilzten Zügen, deren einzelne Fibrillen nicht mehr differenzierbar sind. Die Zellen des Bindegewebes sind verkleinert, meist ist keine Spur von Protoplasma mehr sichtbar, auch ihre Zahl ist verringert. An manchen Stellen jedoch sieht man ganze Nester angesammelt. Der Rückgang der spindelförmigen Bindegewebszellen ist nur ein scheinbarer. Die Zellen werden durch Zunahme der kollagenen Substanz auseinandergedrückt, sodaß sie auf einem Gesichtsfeld relativ wenig erscheinen". Es ist auch sehr wohl denkbar, daß es sich nicht um eine wirkliche Vermehrung des Bindegewebes handelt, sondern daß die Vergrößerung der einzelnen Bündel auf der Aufnahme einer albuminoiden Substanz, einer Durchtränkung mit gerinnungsfähiger Masse besteht. Andere Autoren wie Leredde und Thomas sehen eine allgemeine Zunahme des Bindegewebes und stellen eine Verdickung der einzelnen Bindegewebsbündel in Abrede.

Ebensosehr gehen die Meinungen der Autoren über das Verhalten der elastischen Fasern auseinander. Wolters u. a. wollen eine Zunahme an Zahl und Volumen beobachtet haben; während Dinkler und Du Mesnil eher eine Verminderung sahen und Heller und Unna nur passive Veränderungen zugeben; d. h., bei Hypertrophie des Bindegewebes werden die elastischen Fasern auseinandergedrängt und erscheinen weniger zahlreich, bei Atrophie des kollagenen Gewebes werden sie zusammengedrängt und scheinbar vermehrt.

Das Pigment im Corium ist zweifellos vermehrt, wobei die Menge des Pigments variiert. In der Baselschicht wurde Pigment nur im Protoplasma der Zellen, nicht im Kern gefunden. Das Pigment in der subpapillären Schicht setzte sich meist aus Haufen kleinster Körnchen zusammen. Heller erklärt die Häufigkeit des Pigments gerade an dieser Stelle mit dem Reichtum der Papillen an feinsten Kapillarschlingen.

Besonders genau wurden die Veränderungen an den Blutgefäßen studiert, die man ja für das ganze Zustandekommen der Erkrankung beschuldigt hat. Die Zahl der Kapillaren ist verringert, da viele ganz verödet sind. Andere Kapillargefäße zeigen eine durch Kernvermehrung bedingte mäßige Verdickung der Wändung. In der Umgebung der Arterien finden wir eine massenhafte, kleinzellige Infiltration, die sich bis in die Adventitia fortsetzt. In späteren Stadien wird auch völliger oder teilweiser Schwund der Adventitia beobachtet. Die Media ist verhältnismäßig wenig verändert, dagegen zeigt die Intima reichliche Bindegewebszunahme und Wucherung des Endothels, sodaß es zu einer Gefäßverengerung, ja sogar zu einem völligen Verschluß des Lumens kommen kann. Diese Gefäßveränderungen können auch bei ausgedehnter Sklerodermie völlig fehlen. An den größeren Arterien wurden keine wesentlichen Veränderungen, insbesondere keine Atherosklerose, beobachtet. Die Venen sind nach Angabe verschiedener Autoren erweitert und stark gefüllt.

Die Lymphbahnen fand Unna in der Gesamt-Cutis verengt. Um die ihrer Zahl nach verminderten Schweißdrüsen herum, wurde ebenfalls nicht selten eine kleinzellige Infiltration beobachtet; ihre Lumen wird häufig passiv durch Kompressionen verengt, ja verschlossen.

Die Haarbalg- und Talgdrüsen sind wenig verändert. Regelmäßig wird eine Hypertrophie der glatten Muskulatur der Haut (mm. arrectores pili) bemerkt.

Das Unterhautfettgewebe ist im atrophischen Stadium der Sklerodermie ebenfalls atrophisch, neugebildetes Bindegewebe tritt an die Stelle der Fettzellen.

An den Muskeln berichten Dinkler, Méry, Goldschmidt u. a. einstimmig starke Wucherungen des Bindegewebes und Vermehrung der Kerne in den Muskelfasern, in späteren Stadien atrophische Schrumpfung.

Lagrange fand Atrophie der eigentlichen Knochensubstanz und sah das Knochengewebe von unregelmäßigen Balken gebildet, die große, mit Fettzellen und wenigen embryonalen Zellen angefüllte Hohlräume in sich faßten. Die Öffnungen der Havers'schen Kanäle waren erweitert.

Die oben für die Haut eingehend beschriebenen Alterationen wurden von vielen Pathologen auch an den verschiedensten inneren Organen z. B. Herz, Leber, Milz, beobachtet. Auf eine Wucherung des interstitiellen Bindegewebes folgt eine Atrophie, die zu Abschnürungen und Kompressionen führt.

Die Schilddrüse, die der Gegenstand besonders eingehender Untersuchungen von Singer, von Notthafft, Leredde und Thomas war, war in einigen Fällen allgemein atrophisch, in anderen bot sie das Bild der interstitiellen Bindegewebswucherungen und cystischen Erweiterung.

Das Zentralnervensystem, Gehirn- und Rückenmark, sowie der Sympathikus wurden mehrfach eingehend untersucht und normal gefunden. Westphal

fand in einem Fall in der Hirnrinde und dem Mark sklerotische Herde mit Vermehrung des Bindegewebes, faßt sie aber selbst mehr als eine Lokalisation des sklerodermatischen Pozesses auf. Herzog sah einmal Cystenbildung in den Spinalganglien; kleine Höhlen in der grauen Achse des Rückenmarks beobachteten in einem Falle Jacques und de St. Germain. Einmal wird Einbettung des Sympathikus in derbe Bindegewebsstränge und zweimal Verödung der Ductus thoracicus berichtet.

Pathologische Anatomie der Akrodermatitis chronica atrophicans.

Auch bei der histologischen Untersuchung müssen wir analog dem klinischen Bild zwei Stadien unterscheiden, die langsam in einander übergehen, und zwischen denen sich auch im mikroskopischen Präparat eine strenge Trennung nicht durchführen läßt.

Dem entzündlichen klinischen Vorstadium mit verdickter, hellrot verfärbter Haut entspricht histologisch eine Zellinfiltration in der Cutis besonders im Bereiche des Papillarkörpers, während dem klinischen Bild des zweiten Stadiums mit seiner welk gewordenen verdünnten Haut ein Rückgang der Infiltration und eine allgemeine Atrophie der hautbildenden Gewebe, besonders der Elastika zu Grunde liegt. Dabei ist ganz allgemein zu sagen, daß die Veränderungen, die ihren höchsten Grad im Papillarkörper und in der subpapil-

ären Schicht erreichen, nach der Tiefe zu an Intensität abnehmen.

Bei der im einzelnen folgenden Schilderung halte ich mich an die von Herxheimer, Hartmann, Ehrmann, Oppenheim und vorzüglich von Gans gefundenen Resultate.

Im Infiltrationsstadium finden wir bisweilen eine geringgradige Verdickung der Hornschicht, die im weiteren Verlauf zu übermäßiger Verhornung führen kann. Die Epidermis ist im übrigen fast stets intakt und nur in einem kleinen Teil der Fälle von einem spärlichen leukocytären Infiltrat durchsetzt.

Eindrucksvoller sind die Veränderungen die wir im Corium antreffen. Die Reteleisten und Papillen sind zwar meist noch vollkommen erhalten und auch der Zahl nach nicht vermindert. Doch finden wir in der papillären Schicht überall eine reichliche Durchsetzung mit Lymphocyten, Spindel- und Plasmazellen, die nach den tieferen Schichten zu an Intensität abnimmt. Auffallend stark ausgebildet sind diese Infiltrate um Gefäße, Talg- und Schweißdrüsen. Die Gefäße und Ausführungsgänge der Drüsen sind mitunter erweitert; in den Kapillarschlingen wurde verschiedentlich eine Wandverdickung und Wucherung des Endothels gesehen.

Besondere Beachtung fand das Verhalten der elastischen Elemente, die während des entzündlichen Stadiums im Bereiche der Papillarkörper und der entzündlichen Infiltration zu schwinden beginnen. Das kollagene Bindegewebe verliert seine fibrilläre Struktur und erscheint mehr oder weniger als homogene Masse; häufig weist es aber auch keine wesentlichen Veränderungen auf.

Die glatte Muskulatur der Haut wurde vielfach hypertrophisch gefunden. Über Veränderungen an den Nerven liegen keine Berichte vor.

Den Übergang zum atrophischen Stadium zeigt eine Verschmälerung der Epidermis an, wobei unter Umständen die Hornschicht trotzdem noch verbreitert sein kann. Die Retezellen schwinden bis auf einige Lagen. Die kürzer und dicker gewordenen Retezapfen und Papillen beginnen allmählich zu verstreichen. Die zellige Durchsetzung erscheint etwas geringer, ist aber immer noch um die Gefäße herum und besonders in der papillären Schicht, wo die elastischen Fasern zum Teil bereits völlig verschwunden sind, in reichlichen Maße vorhanden. Auch im Gebiet der übrigen Infiltration ist ein deutlicher Schwund der Elastika festzustellen, während sie meist in den tieferen Schichten um Nerven und Gefäße herum noch ziemlich gut erhalten ist.

Das kollagene Gewebe, das immer mehr seine fibrilläre Struktur verliert, fällt ebenfalls langsamer Atrophie anheim, die sich auch auf das subkutane Fettgewebe ausdehnt.

Im Stadium der kompletten Atrophie ist bei im ganzen sehr verschmälerter Epidermis die Hornschicht häufig noch verhältnismäßig stark ausgebildet. Epithelleisten und Papillen, deren Armut an Kapillarschlingen aufallend ist, sind völlig verstrichen, so daß sie auf dem Schnitt unter Umständen fast eine gerade Linie bilden. Auch die Cutis ist erheblich schmäler geworden. Die aus Lymphocyten, Mast- und Plasmazellen bestehende Infiltration ist entschieden geringer geworden und besonders um Gefäße und Schweißdrüsen angeordnet.

Die Schweiß- und zumal die Talgdrüsen sind fast völlig verschwunden und häufig nur als Reste erkenn-

bar. Die elastische Substanz fehlt in den mehr epidermal gelegenen Teilen der Cutis vollständig und ist in den tieferen Schichten stark vermindert. Die kollagenen Fasern verlaufen in den oberen Schichten meist wagrecht und haben ebenfalls an dem atrophischen Prozeß weiterhin teilgenommen, von dem jetzt auch die glatte Muskulatur der Haut ergriffen zu sein scheint.

Pathogenese der Sklerodermie.

Die Ursache dieses Leidens ist trotz eingehender Studien und zahlreicher Beobachtungen auch heute noch als recht ungeklärt anzusehen, wie schon die große Zahl der über die Entstehung der Sklerodermie aufgestellten Theorien erkennen läßt.

Ich darf noch erwähnen, daß etwa $^2/_3$ aller Erkrankten dem weiblichen Geschlechte angehören, und daß die Frage einer hereditären Disposition abgelehnt werden muß. Daß häufig Traumen und Erkältungen als auslösendes Moment angesprochen werden, hat seine Ursache in den nicht seltenen diesbezüglichen Beobachtungen.

V. Nothafft hat die aufgestellten Hypothesen schematisch in vier Gruppen eingeteilt, die auf infektiöse, vaskuläre, neurogene, endokrine Ursachen zurückzuführen seien. Jede dieser Therorien stützt sich auf bestimmte charakteristiche Fälle oder pathologisch-anatomische Befunde.

Wenn wir zunächst die Frage prüfen, welche Bedeutung den Infektionskrankheiten für die Entstehung

der Sklerodermie zuzuschreiben ist, so müssen wir zugeben, daß wohl in vielen Fällen in der Anamnese von akuten sowohl, wie von chronischen Infektionen berichtet wird. Es ist jedoch in keinem Fall gelungen, auch nur gewichtige Wahrscheinlichkeitsgründe, von Beweisen gar nicht zu sprechen, für einen ursächlichen Zusammenhang mit irgend einer Infektionskrankheit zu finden, und man wird wohl der Bedeutung der Infektionen weitgehend gerecht, wenn man unter Umständen eine Begünstigung der Entwicklung einer Sklerodermie im Sinne einer Schwächung der lokalen oder allgemeinen Widerstandsfähigkeit zugibt.

Daß es Autoren gegeben hat, die der Sklerodermie einen spezifischen Infektionserreger zuschrieben, oder in ihr eine besondere Form der Lepra sahen, will ich nur erwähnen.

Die zweite Annahme, daß der Sklerodermie eine Erkrankung der Gefäße zu Grunde liege, wurde in der Hauptsache von Dinkler, Wolters und anderen vertreten und stützt sich in erster Linie auf die oben beschriebenen pathologisch-anatomischen Veränderungen an den Gefäßen. Dinkler nimmt als primäres Moment eine Zirkulationstörung an, die sich als eine Peri- Mes- und Endarteriitis chronica fibrosa erweise. Gegen diese Ansicht spricht die bereits erwähnte Beobachtung, daß selbst bei ausgedehnter Erkrankung jegliche nachweisbaren Anomalien am Gefäßsystem fehlen können, und daß andererseits bei anderen, sehr ähnlichen Erkrankungen der Gefäße, z. B. bei der Atherosklerose fast niemals eine Sklerodermie beobachtet wurde.

Verschiedene Anhänger der Gefäßtheorie wie Lewin-Heller geben auch schon die Möglichkeit zu, daß die Veränderungen an den Gefäßen wieder auf

andere Ursachen, etwa Störungen im Nevensystem, zurückzuführen seien.

Damit sind wir in gewissem Sinn schon auf dem Standpunkt der Autoren angelangt, die behaupten daß die Sklerodermie als eine Nervenkrankheit anzusehen sei. Freilich muß zugegeben werden, daß auch hier keine einheitliche Auffassung durchgedrungen ist, und daß teils organische teils funktionelle Störungen, bald des zentralen, bald des peripheren und insbesondere des sympathischen Nervensystems als ursächliches Moment angeschuldigt werden.

Lewin-Heller sprechen von einer Erkrankung der vasomotorischen und trophischen Zentren und Bahnen. Als Symptome des Vasomotorenzentrums sehen sie eine Gefäßerweiterung und als Folgen davon Verlangsamung der Blutzirkulation, Transsudation, Induration, Atrophie und Pigmentierung an; hochgradige Atrophien besonders der Knochen und Muskeln, symmetrische Ulcerationen und dgl., sowie beobachtete Kombinationen mit Hemiatrophia faciei bewerten sie als Zeichen eine direkten Trophoneurose.

Die oben erwähnten, peripheren Nervenabschnitten konform verlaufenden, Ausbreitungsformen lassen eine andere Erklärung als die durch Veränderungen im Nervensystem nicht zu und auf Grund der mir zugänglichen Literatur möchte ich mich für die neurogene Theorie als die am meisten aussichtsvolle Hypothese entscheiden.

Nicht unwesentlich erscheint mir ferner auch das Zusammentreffen mit anderen organischen und funktionellen Nervenerkrankungen. Freilich grobe Alterationen im Nervensystem können nicht die Ursache der Sklerodermie sein, wie wir schon aus dem Fehlen

entsprechender pathologisch-anatomischer Befunde entnehmen müssen.

Wenn auch zuweilen subjektive Symptome vorhanden sind, so dürfen wir doch wohl zugeben, daß sensible und motorische Bahnen und Zentren nicht ergriffen sein können, sondern daß es das vegetative Nervensystem sein muß, wo wir den Sitz der Erkrankung zu suchen haben. Für diese Ansicht spricht auch das häufige Vorhandensein von vasomotorischen und sekretorischen Störungen, sowie die Kombinationen mit Raynaud'scher und Addison'scher Krankheit.

Das Entstehen der verschiedenartigen Lokalisationen wird dadurch erklärt, daß wir annehmen, daß der Krankheitsprozeß überall da angreifen kann, wo sympathische Nervenfasern oder Zentren eine Rolle spielen. Die schwierige Frage, welcher Art und wodurch bedingt die Veränderungen im vegetativen Nervensystem sind, bedarf noch einer näheren Aufklärung.

Nach der Ansicht der Mehrzahl der Autoren handelt es sich um Reizzustände, die meist nur funktionell durch die verschiedensten Ursachen bedingt sein können, und in ursächlichem Zusammenhang mit den pathologischen Veränderungen der Hautgefäße stehen. Vielleicht gelingt es, den entsprechenden Nachweis im einzelnen noch zu erbringen.

Entschieden weniger brauchbar für eine genügende Erklärung der Genese scheint mir die neuerdings vielfach beliebte endrokrine Theorie zu sein, die ja so gerne herangezogen zu werden pflegt bei abnormen Vorgängen des physiologischen Ablaufs und bei Manifestationen von noch nicht erklärbaren krankhaften Prozessen, und zu der überhaupt gar zu gern Zuflucht genommen wird, um mangelndes exaktes Wissen zu verhüllen.

Für diese Beurteilung spricht auch die Tatsache, daß es keine endokrine Drüse gibt, die nicht schon für die Erklärung einer Sklerodermie herangezogen worden wäre, ganz abgesehen davon, daß in mindestens der Hälfte der Fälle gar keine innersekretorischen Störungen beobachtet werden.

Wenn diese aber behauptet werden wollen, so kann die Wirkungsweise der endokrinen Einflüsse nur auf den Wege über einer Schädigung bezw. Beeinflussung des Sympathikus in Erscheinung treten, eine Annahme, bei der die Frage, welche Drüse dann gestört ist, zu sekundärer Bedeutung wird, und die auch für die Berichte von oft günstigen Erfolgen einer Opotherapie eine hinreichende Erklärung abgibt.

Die Ansicht, daß die Störungen im innersekretorischen Apparat Folgeerscheinungen einer Erkrankung des sympathischen Nervensystems darstellen, wird unter anderem von Curschmann vertreten, der pluriglanduläre Insufficienz und Sklerodermie als gleichgeordnete Folgen einer Ursache ansieht, wobei er sich mit seiner Annahme auf den v. Noorden'schen Komplex der Degeneratio genito-sklerodermatica bezieht. Doch scheint er mir mit dieser Auffassung auf Schwierigkeiten zu stoßen, wenn nur bei einer Blutdrüse Störungen vorliegen, und es wird im einzelnen Fall schwer einzusehen sein, daß gerade diese Drüse und keine andere ergriffen ist.

Pathogenese der Akrodermatitis chronica atrophicans.

Wenn schon bei der Sklerodermie zugegeben werden mußte, daß wir betreffend der Genese lediglich auf rechtumstrittene Theorien angewiesen sind, so müssen wir eingestehen, daß bei der Akrodermatitis die ätiologischen Geschehnisse in noch viel größeres Dunkel gehüllt sind.

Um so weniger verwunderlich ist es daher, daß die Meinungen der Autoren stark auseinander gehen, und daß alle möglichen Einflüsse und Noxen als Ursache angeschuldigt wurden.

Ich konnte mich bei dem Material, in das ich Einsicht nehmen konnte, nicht entschließen, einer Auffassung den Vorzug zu geben, und ich muß mich daher im folgenden lediglich mit einer Aufzählung der Theorien und der zu ihrer Begründung angeführten Tatsachen begnügen.

Über die Beteiligung der Geschlechter liegen ebenfalls sehr wiedersprechende Angaben vor. In der Veröffentlichung von Herxheimer und Hartmann überwiegen die Männer, Jeßner und Löwenstamm fanden mehr als $^2/_3$ Frauen, während Finger und Oppenheim hier keine Differenzen feststellen konnten.

Meiner Ansicht nach, kann man auch hier eine schematische Einteilung in 4 Gruppen treffen, und von

einer traumatischen, infektiösen, intrauterinen und endokrinen Theorie sprechen.

In der Vorgeschichte finden sich häufig Angaben über Vorangehen eines Traumas. Die Mitteilung, daß auch in der Folgezeit die Erkrankung sich auf die von dem Trauma betroffene Extremität beschränkte, gibt immerhin zu denken, wenngleich ein leichtes Trauma bei den werktätigen Berufen, die ja verhältnismäßig häufig von dem Leiden betroffen werden, doch wohl nichts außergewöhnliches darstellt. Andererseits wird aber auch wieder das häufigere Befallensein der Handarbeiter nicht ganz zu Unrecht im Sinne einer traumatischen Genese angeführt werden können. Eine zweite Frage ist dann allerdings immer noch die, ob dem Trauma wirklich eine ursächliche und nicht nur eine auslösende Wirkung zugeschrieben werden darf.

Die Annahme einer infektiösen Genese wird neben anderen von Ehrmann vertreten, der Veränderungen an den Lymphbahnen fand. Er glaubt, daß ein infektiöses Virus durch kleinste Hautdefekte in die Lymphspalten eindringe und so das Krankheitsbild hervorrufe. Er stellt sich damit in gewissem Sinne auf den Standpunkt Herxheimers, der primär den Kernpunkt der pathologischen Vorgänge in einer chronischen Entzündung der Haut sieht, die erst später zu einer Atrophie führe, und der deshalb auch die Bezeichnung idiopathische Hautatrophie ablehnt.

Von den chronischen Infektionskrankheiten wird vielfach der Tuberkulose eine weitgehende ätiologische Bedeutung zugesprochen. Ducrey sah positiven Ausfall einer Tuberkulin-Reaktion; daneben bestand eine tuberkulöse Osteomyelitis, die er ebenso wie die histologische Infiltration mit Lymphocytoiden und Plasmazellen als Zeichen einer tuberkulösen Genese anspricht.

Oppenheim nimmt eine angeborene Grundlage des Leidens an und hat die Theorie der intrauterinen Schädigung aufgestellt.

Er führt zur Begründung seiner Ansicht, wie bereits oben erwähnt, das halbseitige Zusammentreffen von Hautatrophien mit anderen angeborenen Anomalien, wie amniotischen Narben, Naevus vasculosus, Lichen pilaris usw. an. Im speziellen macht er für die Entstehung eine angeborene Minderwertigkeit der elastischen Substanz verantwortlich, die früher oder später, durch die verschiedensten Einflüsse veranlaßt, die Erscheinungen der Atrophie hervorrufe.

Eine weitere Anschauung, die in der Hauptsache von Singer vertreten wird, legt der Erkrankung endokrine Störungen zu Grunde. Zur Stützung dieser Ansicht werden die nicht ganz seltenen Fälle herangezogen, die mit Störungen innersekretorischer Art verknüpft sind. Beobachtungen von Beginn des Leidens während einer Gravidität oder mit Einsetzen der Menopause spielen neben interferometrischen Abbauuntersuchungen, welche die verschiedensten Resultate zeitigten, in der Beurteilung dieser Frage eine große Rolle. Pautrier verwertet auch die Kombination mit Sklerodermie und das gehäufte Vorkommen beider Erkrankungen im Elsaß, wo auch der Kropf recht häufig sei, im Sinne einer endokrinen Entstehung der Krankheit, eine Anschauung, die von Jadassohn nicht geteilt wird, der in der gewiß als Kropfland bekannten Schweiz nur ganz vereinzelte Fälle beobachten konnte.

Vorläufig dürften wir noch nicht in der Lage sein, mit unseren Untersuchungsmethoden die ätiologischen Verhältnisse dieser seltenen Krankheit einwandfrei darzulegen.

Therapie.

Wie schon aus der unendlich großen Zahl der Mittel und Methoden deutlich hervorgeht, mit denen man die beiden Erkrankungen therapeutisch zu beeinflussen versuchte, stehen wir den Leiden fast völlig machtlos gegenüber.

Man hat versucht durch allgemein kräftigende Mittel wie Eisen, Arsen, Lebertran, roborierende Diät und Ruhe die Widerstandsfähigkeit der Kranken zu heben.

Durch vorsichtige Massage, Wärmeapplikation, hydrotherapeutische Maßnahmen und Einreibungen mit Salicylsalben war man bestrebt die lokalen Zirkulationsverhältnisse zu heben, und die Berichte von günstigen Erfolge durch diese Methoden sind nicht allzu selten. Doch wird man in der Beurteilung der therapeutischen Erfolge ganz allgemein sehr vorsichtig sein müssen da bei initialen Fällen auch spontane Besserungen eintreten können.

Bernstein sah bei Akrodermatitis günstige Beeinflussung durch Bier'sche Stauung. Mazzini will auf intramuskuläre Injektionen von 5 %igem Terpentinöl mit Zusatz von 10 % Eukalyptol einen durchschlagenden Erfolg erzielt haben. In ähnlicher Weise berichtet Pöhlmann Rückgang der akrodermatitischen Erscheinungen unter Terpichininjektionen.

Bei der Sklerodermie sind es Einspritzungen von Fibrolysin, die hin und wieder günstige Resultate zeitigten. Lukasiewicz sah von Traubenzuckerinjekionen eine günstige Beeinflussung des Leidens, und Braun berichtet von einer Heilung durch sub- und intrakutane Injektionen mit physiologischer Kochsalzlösung. Weiter-

hin wurde bei der Sklerodermie der elektrische Strom in den verschiedensten Formen empfohlen. Brocq erzielte bei umschriebener Sklerodermie sehr gute Erfolge mit Elektrolyse und ähnlich günstige Wirkungen sah Watrin durch Jonisation einer 5 % igen Jodkalilösung, die auch von anderen Franzosen bestätigt werden.

Um der innersekretorischen Entstehungsannahme gerecht zu werden, hat man bei beiden Erkrankungen eine Hormontherapie versucht. Während man davon bei der Akrodermatitis nur sehr wenige günstige Resultate sah, liegen über Besserungen bei Sklerodermie nach Schilddrüsen- Hypophysen- und Nebennierenpräparaten zahlreiche Berichte aus allen Ländern vor.

Die günstigsten Aussichten scheint eine kombinierte Behandlung mit verschiedenen Organpräparaten zu bieten. Heilungen oder weitgehende Besserungen wurden auch nach längere Zeit hindurch fortgesetzten Terpentinölinjektionen beobachtet.

In der englischen Literatur finden sich mehrfach Berichte über frappante Heilungen oder Besserungen nach Extraktion sämtlicher Zähne (Graham Little).

Herzog sah nach täglichen intravenösen Injektionen von je 10 ccm einer 10 % igen Na Cl Lösung (insgesamt 30—50 Injektionen) bei 8 Fällen von Sklerodermie 6mal wesentliche Besserung eintreten.

Auch lokale Röntgenbestrahlungen und Bestrahlungen verschiedener Blutdrüsen und der Wirbelsäule resp. des Sympathikus sollen bei beiden Erkrankungen in einzelnen Fällen von günstigem Einfluß gewesen sein. Hammer berichtet Schwinden einer als Nebenbefund erhobenen Sklerodermie bei einer wegen thyreotoxischen Erscheinungen bestrahlten Patientin.

In neuester Zeit werden auch vielfach Stimmen laut, die die beiden Erkrankungen in das Anwendungsgebiet der von Leriche angegebenen Sympathektomie einbeziehen wollen. Kappis erklärte die günstigen Erfolge dieser Methode „aus der vermuteten tonusherabsetzenden Wirkung auf die hier vorliegenden dauernden oder anfallsweisen Spasmen der Vasokonstriktoren".

Es möge nun die

Krankengeschichte

meines Falles folgen:

Leonhard E., 22jähriger lediger Laborant.

Die Familienanamnese ergibt keinerlei Besonderheiten in Bezug auf konstitutionelle oder Hauterkrankungen.

Allgemeine Anamnese: E. hat außer Masern im Kindesalter und einen Furunkel im Nacken nennenswerte Krankheiten nicht durchgemacht. Potus et Infectio venerea negantur.

Spezielle Anamnese: Vor ca. 3 Jahren bemerkte Pat. eine etwa zehnpfennigstückgroße blaurote Verfärbung am linken Ellenbogen; dabei fiel ihm auf, daß er, wenn er den Ellenbogen auch nur leicht anstieß, heftige stechende Schmerzen verspürte. Schon bevor die Verfärbung am Ellenbogen auftrat, machte sich an dieser Stelle ein leichter Juckreiz bemerkbar. Ganz langsam vergrößerte sich dieser Herd und ging die Verfärbung auf die Umgebung über. Etwa 4 Wochen

später fing derselbe Prozeß auch über den linken Handknöcheln an und zwar wieder in derselben Weise, daß zuerst ein leichter Juckreiz auftrat; auf Kratzen und Reiben, aber auch ohne dieses, wurden die betroffenen Stellen rot und diese Rötung ging langsam in eine blaurote Verfärbung über. Etwa ein Jahr später traten dieselben Veränderungen an der unteren Hälfte der Streckseite des Unterschenkels auf, wieder zuerst von einer kleinen runden Stelle ausgehend und sich dann flächenhaft nach außen verbreiternd. Etwa gleichzeitig mit dem Auftreten der ersten Erscheinungen am Unterschenkel, schritt der Prozeß auch vom Ellenbogen aus auf die Streckseite des Ober- und Unterarms langsam weiter und in gleicher Weise breitete er sich von den Handknöcheln auf die ganze Streckseite des 2. bis 5. Fingers, und proximalwärts besonders auf beiden Seiten des dorsum manus nach der Handwurzel und der Streckseite des Unterarms zu aus. An der Handwurzel und am distalen Teil des Unterarms ging die Erkrankung auch auf die Beugeseite über. Vor etwa $1^1/_2$ Jahren bemerkte Pat. einen neuen Herd auf der linken Brust zwischen der Brustwarze und dem Brustbein; vor einem $^1/_2$ Jahr etwa zeigten sich auch Veränderungen am rechten Ellenbogen, hernach an der Streckseite des rechten Oberschenkels, die in ihrer ganzen Ausdehnung fast gleichzeitig befallen wurde. In den letzten Monaten begann die Krankheit sich auch auf beiden Schultern auszubreiten.

Etwa $^1/_4$ Jahr, nachdem die Rötung und Verfärbung der Haut aufgetreten war, bemerkte Pat. daß besonders an den Stellen die über einen Gelenk lagen, so z. B. an den Handknöcheln und am Ellenbogen eine feine Fältelung der Haut eintrat; an anderen Partien die fester auf ihrer Unterlage auflagen, wurde die Haut

dünn uud glänzend. Die Haare an den betroffenen Stellen gingen aus. An Ellenbogen und Handrücken fiel, Pat. auch eine feine Abschuppung der Haut auf. Irgendwelche Schmerzen oder ein spannendes Gefühl war nicht vorhanden, dagegen glaubt Pat. feststellen zu können, daß ihm die betroffenen Glieder häufiger und rascher „einschlafen" als früher. Erwähnenswert scheint mir noch die Angabe des Pat., daß er auch schon bei geringen Anstrengungen in Schweiß gerate.

Körperlicher Befund: Großer Pat. von asthenischen Habitus in leichtreduziertem Kräfte- und Ernährungszustand mit etwas blasser Hautfarbe. Fettpolster und Muskulatur ziemlich dürftig, Knochenbau gut entwickelt. Sichtbare Schleimhäute gut durchblutet.

Kopf: nicht druck- oder klopfempfindlich. Gehirnnerven und ihre Austrittspunkte o. B. Augen: frei beweglich, kein Nystagmus; Pupillen rund, gleich weit, reagieren prompt auf Lichteinfall und Nahblick. Mund: Zunge nicht belegt, wird gerade ohne Zittern herausgestreckt; Gebiß relativ gut erhalten; Rachenreflex +; Rachenschleimhaut o. B. Nase, Ohren o. B. Hals: die Schilddrüse ist nur als kleine gürtelförmige Spange über dem Ringknorpel zu fühlen.

Thorax: lang, flach, symmetrisch; linke Seite bleibt bei der Atmung etwas zurück; spitzer epigastrischer Winkel.

Herz: normale Grenzen, reine Töne; Spitzenstoß, im 6. I.C.R. $1^1/_2$ Querfinger innerhalb der Mammillarlinie. Puls 80, ziemlich klein, wenig gefüllt, mäßig gespannt, regel- und gleichmäßig, Blutdruck: 110/65. Lungen: Grenzen gut verschieblich, rechts vorne unten Oberand der 7. Rippe hinten unten bds. 10.—11. Brustwirbel. Perkutor keine Schall-Abschwächung

oder Differenz; auskultator.: über der rechten Spitze etwas verschärftes Exspirium, sonst überall reines Vesiculäratmen. Wirbelsäule: gerade, frei beweglich, nirgends klopf- und druckempfindlich. Leib: ziemlich gespannt, ohne Druckempfindlichkeit oder Resistenz. Leber, Milz, Nieren nicht tastbar verändert. Bauchdeckenreflexe lebhaft. Hoden bds. etwas klein, etwa walnußgroß. Extremitäten: keine Varizen, keine Oedeme. Reflexe: Achilles- und Patellarsehnenreflexe rechts-links, ziemlich lebhaft. Radiusperiostreflex, Biceps- und Triceps-Sehnenreflexe i. O. Babinski, Oppenheim, Gordon, Romberg negativ. Sensibilität für Berührung, spitz und stumpf, kalt und warm ebenso wie Muskelsinn nicht gestört. Wa. Re. negativ; M.T.R. negativ.

Röntgenol.: Herz o. B. Lungen: im rechten Hilus einige alte Kalkherde; Spitzen und Sinus frei. Aufnahme der Hände: keine Knochenatrophie. Schädelaufnahme: sella turcica normal konfiguriert. Hautstatus: Die linke obere Extremität weist im ganzen bläulich rote Verfärbung auf; die Venenzeichnung ist außerordentlich stark ausgesprochen, sowohl am Ober- wie am Unterarm. Über dem m. biceps geht die Verfärbung in der Gegend zwischen dem oberen und mittleren Drittel, das obere und mittlere Drittel umfassend, in scharfer Begrenzung gegenüber der übrigen Haut in einen blaßbläulichen Farbenton über bei stellenweise völligem Fehlen von Pigment.

Über den Ellenbogen ist die Haut zart, dünn, mit geringen Schuppenbildungen bedeckt; zwischen dem Olecranon und Epicondylus lat. humeri eine bohnengroße, mit weislichen Schuppen bedeckte Stelle. Die Haut über den Olecranon selbst ist ebenfalls mit weißlichen leicht abhebbaren Schuppen bedeckt, zeigt das Aussehen von zerknittertem Zigarettenpapier und läßt sich

in sich langsam ausgleichenden Falten abheben. Um diesen verdünnten mannigfach gefelderten Herd — zum Teil auch von deutlich rhomboider Felderung — ist in der Ellenbogengegend ein Kreis von geröteter verdickter Haut.

Über die Ulnakante zieht ein bläulich-roter Streifen von verdünnter Haut, der sich nach unten zu verbreitert. Die Beugeseite des Unterarms weist in der unteren Hälfte glänzende Beschaffenheit auf mit teils blassen pigmentlosen Stellen, teils roten eingestreuten Flecken.

Die Haut der Streckseite der Hand ist über den Phalangen etwas blaß mit eingestreuten roten Flecken, im ganzen aber blaurot cyanotisch verfärbt und typisch atrophisch verdünnt. Auf der Streckseite der Hand über der Mittelhand ein klein-handtellergroßer, im Verhältnis zu der stark blaurot verfärbten Umgebung, nur leicht geröteter Bezirk mit eingesprengten weißen Flecken und fein fältelbarer, verdünnter, atrophischer Haut. An den Nägeln sind keinerlei trophische Störungen nachzuweisen. Das Haarwachstum ist an der oberen linken Extremität viel geringer, als an der rechten; stellenweise fehlt sogar der normale Lanugo vollständig.

An der rechten oberen Extremität findet sich im Bereich des Deltoideus, und von da ab abwärts, zunächst bandförmig, vom unteren Drittel des Humerus ab in der ganzen Circumferenz rötliche Verfärbung der Haut mit deutlicher Zeichnung feiner Venenverästelungen. In der Ellenbogengegend feine weißliche Schuppung mit verdünnter, leicht verschieblicher, vielfach zigarettenpapierartig gefältelter Haut.

In der Fossa jugularis etwas übergreifend in die Supraclaviculargrube eine glänzende, geringgradig verdünnte Hautstelle.

Von der Mitte der Sternums ab nach links bis zur mammilla reichend — obere Grenze III Rippe; untere Grenze fast processus xiphoideus — ein etwa trapezförmiger, atrophischer Herd von rötlicher Farbe; im Zentrum Blässe. In diesem Bezirk deutliche Venenzeichnung und vereinzelte Teleangiektasien. An beiden Schultern etwa bis in die Linie der Schulterblattwinkel dünner Werden der Haut, deutliche Venenzeichzeichnung, Teleangiektasien. Der ganze Prozeß ist links viel stärker ausgeprägt als rechts.

An der linken Gesäßhälfte, beginnend etwas unter der Höhe der Glutaealmuskulatur und herabreichend fast bis an die Gesäßfalte, befindet sich ein fast kreisrunder, ziemlich scharfzackig, begrenzter, gut kleinhandtellergroßer Herd von weißglänzender Farbe, der geringgradig gespannt und etwas verdickt ist.

Beide Gefäßhälften sind leicht blaurot verfärbt; die Haut ist verdünnt und mit deutlich sichtbaren Venen versehen. Dieser Bezirk erstreckt sich auch auf die Hinterseite der Oberschenkel, in der unteren Hälfte auch auf die Vorderseite übergehend und handbreit oberhalb des Kniegelenkes aufhörend. Das Haarwachstum ist über den veränderten Hautpartien äußerst dürftig und fehlt zum Teil völlig.

Über dem linken Knie erstreckt sich etwa von der Mitte der Patella bis zur tuberositas tibiae ein kreisförmig angeordneter, blaurot verfärbter, verdünnter Hautbezirk.

Von der Tuberositas tibiae und lateralwärts vom Fibulaköpfchen verläuft auf der Schienbeinhaut abwärts ein weißgelblicher bis gelblich-roter, verdickter, glänzender Hautstreifen, der fest auf der Unterlage aufsitzt und nach unten zu breiter wird, den ganzen

Fuß umfaßt, handbreit über dem Fußgelenk aufhört und nur wenig Haarwuchs aufweist. Im Anschluß an diese verdickte Hautpartie umgreift die Fußfessel bis zu den Fußknöcheln herab ein leicht blaurot gefärbter, verdünnter und zart gefelderter Hautbezirk.

Die Untersuchung des vegetativen Nervensystems ergab folgende Resultate:

	Puls	
	antea	postea
Aschner'scher Bulbusdruckversuch	90	80
Tschermak'scher Versuch	90	70

Erben'scher Versuch leicht positiv.
Respiratorische Arythmie ausgesprochen; deutliche Verminderung der Pulsfrequenz bei tiefer Inspiration.

Bei der pharmakologischen Leistungsprüfung des vegetativen Systems wurde die von L. R. Müller empfohlene intravenöse Einverleibung vorgezogen, um eine Beeinflussung der Mittel durch die Resorptionsverhältnisse auszuschließen.

Bei der Löwi'schen Einträufelung war normales Verhalten zu beobachten.

Die folgenden Untersuchungen wurden an drei auf einanderfolgenden Tagen vorgenommen.

1. Tag: Gabe von 0.01 mg. Adrenalin.

Allgemeinerscheinungen: ziemliches Herzklopfen, Blässe des Gesichts Steigerung der Sehnenreflexe, vereinzelte Extrasystolen.

Verhalten von	Blutdruck	Puls
vorher	120/70	88
nachher	160/85	120

nach 3 Min. . .	140/80	104
nach 5 Min. . .	140/75	98
nach 8 Min. . .	130/75	90
nach 10 Min. . .	120/65	86

Die Atemfrequenz stieg von 16 auf 20.

Bei 2 stündlichen Untersuchungen innerhalb der folgenden 6 Stunden konnte im Urin Traubenzucker nicht nachgewiesen werden.

Veränderungen im Blutbild: rote Blutkörperchen unverändert, 4,2 Millionen; Ansteigen der weißen Blutkörperchen von 7,200 auf 10,800.

Folgende Veränderungen in der Zusammensetzung der weißen Blutkörperchen:

	vorher	nachher
polymorphkernige Leukocyten	82%	68%
Lymphocyten	15%	21%
eosinophile Zellen . . .	2%	4%
Monocyten	1%	5%
Mastzellen	0%	1%
Reizformen	0%	1%

2. Tag: Gabe von 0,75 mg. Atropin.

Allgemeinerscheinungen: Gefühl der Trockenheit im Hals.

	Puls
Vorher	92
nachher	120
nach 3 Minuten	108
nach 5 Minuten	96
nach 8 Minuten	90

3. Tag: Gabe von 7,5 mg. Pilokarpin.

Allgemeinerscheinungen: Rötung des Gesichts, Hitzegefühl, leichter Schweißausbruch, starker Speichelfluß (innerhalb 5 Minuten 23 ccm).

	Puls
Vorher	90
nachher	124
nach 3 Minuten	112
nach 5 Minuten	104
nach 8 Minuten	94
nach 10 Minuten	88

Aus diesen Ergebnissen geht hervor, daß sowohl das sympathische wie das parasympathische Nervensystem auf die Prüfung mit Reaktionen angesprochen hat, die scharf an der Grenze des Normalen stehen.

Die interferometrische Untersuchung ergab einen Abbau von Thyreoidea 3,74, Hyphophyse 3,4, Testikel 3,2 über der Norm.

Es handelt sich in dem vorliegenden Fall um eine ausgesprochene Akrodermatitis atrophicans aller Extremitäten mit Kombination eines ziemlich ausgedehnten typischen Sklerodermieherdes an der linken unteren Extremität.

Durch die eingeschlagene Therapie konnte eine nennenswerte Besserung nicht erzielt werden. Während des 14tägigen Klinikaufenthaltes wurden Thyreoidin, Salicylsalben, Massagen u. dgl. angewendet, ohne daß die Krankheitsherde dadurch wesentlich beeinflußt werden konnten. Mit Rücksicht auf die kaum zu erwartenden therapeutischen Erfolge, sowie angesichts der anerkanntermaßen infausten Prognose, wurde dem Wunsch des Patienten auf Entlassung entsprochen.

Am Schluß meiner Arbeit angelangt, drängt es mich, meinem verehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Hauck, für die gütige Überlassung des Falles, sowie für seine wertvollen epikritischen Bemerkungen meinen tiefgefühlten Dank auszusprechen.

Literatur-Verzeichnis.

1. Aronstam N., Skleroderma-With reporting of a case following Trauma. Ref. Centralblatt für Haut- und Geschl.-Krankh. Bd. V.
2. Bering, Ausgedehnte Sklerodermie Ref. Centralbl. f. H. u. Geschl. Kr. Bd. XIII.
3. Bernstein E., Acrodermatitis atrophicans Herxheimer, Ref. Centr. Bl. f. H. u. G. K. Bd. VII.
4. Bettmann S., Bandförmige Sklerodermie und Neavuszeichnung, Centr. Bl. f. H. u. G. K. Ref. Bd. IX.
5. Binard u. Couland, Sklerodermie et Hypophyse, Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. VII.
6. Boas, Unfall als Ursache von Akroderm. atroph. Ref. Centr. Bl. f. H. u. G. K. Bd. IV.
7. Boas, Einseitige idiopathische Hautatrophie, Ref. Centr.-Bl. f. H. u. G. K. Bd. IX.
8. Brandenburg K., Umfrage über die periarterielle Sympathektomie, Med. Klin. 1924/16.
9. Brüning F., Über Dauerfolge und Mißerfolge der periarteriellen Sympathektomie, insbesondere über ihre Ausführung bei der arteriosklerotischen Gangrän. Klin. Wochensch. 1923/20.
10. Bruhns C., Über Knotenbildung bei Sklerodermie, Archiv f. Dermatologie und Syph. Bd. 129.
11. Bruhns, Ein Fall von diffuser Sklerodermie, Archiv für Psych. u. Nervenkrankh. Bd. 32.
12. Callomon, Akrodermatitis chron. atroph. Ref. Zentr.-Bl. f. H. u. G. K. Bd. XV.
13. Cassirer, Die vasomotorisch-trophischen Neurosen.

14. Cassirer, Die trophischen Funktionen des Nervensystems. Erg. d. allg. Patholog. und pathol. Anatomie, 1909 XIII. Jahrgang.

15. Cassirer, Beitrag zur Lehre von den trophischen Erkrankungen Arch. f. Psych. u. Nervenkr. Bd. 49.

16. Curschmann H., Lehrbuch der Nervenkrankheiten 1919.

17. Curschmann H., Über sklerodermische Dystrophien, Med. Klin. 1921 No. 41.

18. Ducrey C., Dermat cronica atroph. di probabile natura tubercolare, Ref. Centr. Bl. f. H. u. G. K. Bd. VI.

19. Donath J., Beiträge zur Sklerodermie, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1912 Bd. 44

20. Dinkler, Zur Lehre von der Sklerodermie, Archiv für Psych. u. Nervenkrankh. 1899 Bd. XXII.

21. Forster, Eine neue Behandlung der Sklerodermie, Med. Klinik 1922/16.

22. Fox, Sklerodermie and diffuse atrophy. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. XIV.

23. Gans O., Die Hystologie der Hautkrankheiten Bd. I.

24. Glück, Dermatitis atroph. reticularis mit mucinöser Degeneration der kollagenen Fasern, Arch. f. Dermat. u. Syph. Bd. 118.

25. Goering D., Die Sklerodermie, eine Erkrankung des vegetativen Nervensystems, Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde 1922.

26. Grund, Verein der Ärzte in Halle, Ref. Münchner Med. Wochenschrift 1920/43.

27. Hammer G., Zur Röntgenbehandlung der Sklerodermie, Münchener Med. Wochenschr. 1921/35.

28. Hannay M. G.. Case of sklerodermia, Centr. Bl. f. H. u. G. K. Bd. IX.

29. Heimann W.—Hatry. Zur Ätiologie der Sklerodermie. Med. Klin. 1925/29.

30. v. Hertlein, Inaug.-Diss. Rostock 1910.

31. Heyn, Acrodermatitis chron. atroph. mit sklerodermieähnlichen Veränderungen, Centralbl. f. H. u. G. K. Bd XV.

32. Hoffmann H., Sklerodermia diffusa, Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. IV.

33. Hoffmann H., Zwei Fälle von Sklerodermia diffusa mit zahlreichen Teleangiektasien, Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. XIII.

34. Hoffmann H., Kombination von Sklerodermie en plaques und Akrodermatitis chron. atroph. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. VII.

35. Hoffmann H., Bemerkungen über Schleim und Kalk bei Poikilodermie und Sklerodermie, Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. XI.

36 Honigbaum, Sklerodermia circumscripta. Centralbl. f. H. H. u. G. K. Bd. XIII.

37. Horn W., Über periarterielle Symathektomie bei Sklerodermie, Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. IX.

38. Hornowky J., Pathogenese der Sklerodermie, Ref. Deutsche Med. Wochenschrift 1917/25

39. Hügel, un cas de Sklerodermie, Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. X.

40. Hügel, Sklerodermie partielle traitée avec succés par l'opotherapie associée. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. VII.

41. Huysmans, Über die Beziehungen von Infektions- und Gefäß- und Blutdrüsenerkrankungen zur Sklerodermie. Münchner Med. Wochenschr. 1905/10.

42. Izar, Ref. Med. Klin. 1920/42

43. Jeßner, Akrodermatitis chron. atroph. nach Sympathektomie Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. XIV.

44. Jeßner, zur Kenntnis der Akroderm. chron. atroph. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd 134

45. Jeßner, weiterer Beitrag zur Kenntnis d. Akroderm. chron. atr. Archiv f. Derm. und Syph. Bd 139.

46. Jeßner u. Löwenstamm, Bericht über 66 Fälle von Akroderm. chron. atroph. Dermatolog. Wochenschrift Bd. 79.

46. Jordan u. Romeikowa, über einen Fall von Akroderm. chron. und Melanodermie. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 11.

48. Kappis, die Chirurgie des Sympathikus. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 15.

49. Kenedy, über herdförmige Amyloidentartung bei einem Fall von Dermat. atroph. diffusa Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 3.

50. Kinchi u. Kambayashi, Studies on the metabolism in itsching dermatosis. Zentralbl. f. H. u. G. K. Bd. X.

51. Kingery, Lyle, Skl. following nerve injury, Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 6.

52. Klinger, Sklerodermie, Ref. D. Med. Wochenschr. 1912/10

53. Kölle, Kasuistisches u. Therapeutisches z. Skl. Münch. Med. Wochenschr. 1912/16.

54. Krakauer, Akroderm. atr. m. Hämosiderose, Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 14.

55. Krause, Morbus Addison kombiniert m. Skl. Deut. Med. Wochenschr. 1910/50.

56. Kreibich, zur Angioneurosenfrage Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 8.

57. Kreibich, Akroderm. atroph. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 9.

58. Ledermann, Akroderm. atroph. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 5.

59. Lewandowsky, Akroderm. atroph. Herxheimer Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 6.

60. Löwenfeld, Akroderm. atroph. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 11 u. 13.

61. Lortat et Legrain, le metabolisme basal en dermatologie. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 11.

62. Lomholt, Akroderm. mit Melanose Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 8.

63. Lukasiewicz, Unspezifische Behandlung von Haut- und Geschlechtskrankheiten mitartfremden Eiweißkörpern und Koloidstoffen. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 7.

64. Martinez, vier klin. beobachtete Skl. Fälle Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 7.

65. Moniz, sur la skl. de forme radiculaire. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 10.

96. Mosenthin, Skl. u. innere Sekretion. Jnaug.-Diss. 1914.
67. Müller, L.R. Die Lebensnerven.
68. — Fälle von Skler. Ref. Münch. Med. Wochenschrift 1920/35
69. Nehl, Über den Einfluß des Nervensystems auf den Pigmentgehalt der Haut. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 81.
70. Nicolas u. Gaté, Vaccination antityphique et skl. généralisée. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 7.
71. Nobl, Akroderm. atr. mit tumorförmigen Einlagerungen und Knochenatrophie Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 11.
72. Nobl, Akroderm. atr. u. atypische Psoriasis Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 13.
72. Nobl, Akroderm. atr. mit makulöser Anetodermie Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 9.
74. Nobl, Pseudofibromatose bei Akroderm. atr. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 13
75. Noorden v., über Chlorose. Med. Klin. 1910 No. 1.
76. Notthafft, Neuere Arbeiten und Ansichten über Sklerodermie. Centralbl. f. allgemeine Patholog. u. path. Anatomie 1898.
77. Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten 1913.
78. Oppenheim, Weiterer Beitrag zur Ätiologie der Atrophodermien Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 6.
79. Pichler, Einseitiger Schwund des Wangenfettstoffes. D. Zeitschr f. Nervenheilkunde Bd. 61.
80. Pöhlmann, Ein Fall von Akroderm. chron. atr. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 5.
81. Rösch, Über die Beziehung der Skl. zu den Erkrankungen der endokrinen Drüsen. Deut. Med. Wochenschr. 1919/48.
82. Rostenberg, Akrodem. atr. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 3.
83. Singer, Beiträge zur Klinik u. Ätiologie der Hautatrophien.
84. Singer, Ein Fall von diffuser Skl. mit Schilddrüsenextrakt und Ovarialsustanz erfolgreich behandelt. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 11.

85. Schütz, Über einen Fall von Erythromelalgie mit Hautatrophie. Archiv f. Psych.- und Nervenkrankheit. Bd. 32.

86. Schwerdt, Ein Fall von zirkumskripter Skl. behandelt mit Mesenterialdrüse. Münch. Med. Wochenschr. 1905/11.

87. Schwerdt, Weitere Fälle v. Skl. behandelt mit Mesenterialdrüsen. Münch. Med. Wochenschr. 1907/25.

88. Somogyi, Der heutige Stand der Frage des Lupis erythematodes. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 18.

89. Sterling, Degeneratio genito- sklerodermatica D. Zeitschr. f. Nervenheilkunde Bd. 61.

90. Thalmann, Skl. und Raynaud'sche Gangrän Inaug.-Diss. 1914.

91. Tiefenbrunner, Akroderm. atroph. mit Erythromelie. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 5.

92. Thieme, Ein Fall von Akroderm. chron. atroph. bei einem 69jährigen Taglöhner. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 5.

93. Viehweger, Sklerodermie Inaug.-Diss. 1919.

94. Vörner, Sklerodermie mit Addison'scher Pigmentierung Münch. Med. Wochenschr. 1912/38

95. Vollmer, Akrodermatitis atroph. mit fibroiden Neubildungen Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 3.

96. Williams, Skl. presenting same signes of akroderm. chron. atr. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 11.

97. Watrin, Skl. en plaques traitée et guérie par l'ionisation d'iodure de potassium Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 9.

98. Wirz, Akroderm. atr. u. Lues III. Sympathektomie bei Akroderm. atr. Ref. Zentralbl. f. H. u. G. K. Bd. 14.

99. Wise, Akroderm. chron. atr. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 9.

100. Wise, Akroderm. atr. and is relation to skleroderma. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 10.

101. Zuccola, Contributo all' opoterapia dello skleroderma. Ref. Centralbl. f. H. u. G. K. Bd. 11.

102. v. Zumbusch, Eine Kranke mit Sklerodermie. Ref. Münch. Med. Wochenschr. 1919/48

Lebenslauf.

Ich, Maurus Lehn, katholischer Konfession, bin als Sohn des verstorbenen Regierungsrats Josef Lehn und dessen Ehefrau Josefine geborene Baumann am 31. Dezember 1900 in Stuttgart geboren. Ich besuchte zunächst die Elementarschule und erhielt humanistische Bildung am Eberhard-Ludwigs-Gymnasium der ehemaligen württembergischen Residenz. Alsdann bezog ich im Jahre 1919 als Student der Medizin die Universität Tübingen, wo ich 5 Semester verbrachte und das Physikum absolvierte. Während meiner klinischen Semester studierte ich außerdem in München und Erlangen, wo ich im Jahre 1924 die ärztliche Staatsprüfung ablegte. Als Medizinalpraktikant war ich 4 Monate an der medizinischen Universitätsklinik und die übrige Zeit an der Heil- und Pflegeanstalt in Erlangen tätig. An der letztgenannten Anstalt war ich auch bis zuletzt als Volontärarzt beschäftigt.